

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926

THÈSE

N° 334

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME UNIVERSITAIRE)

PAR

Mme CLITANDRE-KRUKOWSKA Sophie

Née le 2 juillet 1898, à Lodz (Pologne)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

PTOSIS CONGÉNITAL
HÉRÉDITAIRE

Président : M. TERRIEN, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^o, ÉDITEURS

45, RUE RACINE, 45

—
1926



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME UNIVERSITAIRE)

PAR

Mme CLITANDRE-KRUKOWSKA Sophie

Née le 2 juillet 1898, à Lodz (Pologne)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

PTOSIS CONGÉNITAL
HÉRÉDITAIRE

Président : M. TERRIEN, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1926

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie.	N...
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	N...
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	N...
Clinique médicale	GILBERT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Sans chaire	ROUVIÈRE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . . Pathologie médicale.
ALGLAVE . . . Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN . . . Pathologie médicale.
BASSET . . . Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN . . . Pathologie médicale.
BINET Physiologie.
BLANCHETIÈRE . . . Chimie biologique.
BRANCA Histologie.
BRULÉ Pathologie médicale.
BUSQUET . . . Pharmacologie et ma-
tière médicale.
CADENAT . . . Pathologie chirurgicale.
CHAMFY Histologie.
CHIRAY Pathologie médicale.
CLERC Pathologie médicale.
DEBRÉ Hygiène.
I. de JONG . . . Anatomie pathologique.
DUVOIR Médecine légale.
ÉCALLE Obstétrique.
FIESSINGER . . . Pathologie médicale.
FOIX Pathologie médicale.
GARNIER . . . Pathologie expérimentale.
HARVIER . . . Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER . . Urologie.

MM.

HOVELACQUE . . Anatomie.
JOYEUX Parasitologie.
LABBÉ (Henri) . . Chimie biologique.
LARDENNOIS . . Pathologie chirurgicale.
LE LORIER . . . Obstétrique.
LEMAITRE . . . Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE . . . Pathologie médicale.
LÉVY-SOLAL . . . Obstétrique.
LHERMITTE . . . Pathologie mentale.
LIAN Pathologie médicale.
MATHIEU . . . Pathologie chirurgicale.
METZGER Obstétrique.
MOCQUOT . . . Pathologie chirurgicale.
MONDOR Pathologie chirurgicale.
MOURE Pathologie chirurgicale.
MULON Histologie.
PHILIBERT . . . Bactériologie.
RIBIERRE . . . Pathologie médicale.
RICHTER Fils . . Physiologie.
TANON Pathologie médicale.
VAUDESCAL . . . Obstétrique.
VERNE Histologie.
VILLARET . . . Pathologie médicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

GOUGEROT . . . Pathologie médicale.
GUÉNIOT Obstétrique.

MM.

RETTERRER . . . Histologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
AUVRAY. . .	Clinique chirurgicale.	LÉRI.	Clinique médicale.
CHEVASSU. .	Clinique chirurgicale.	LOEPER. . . .	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.	PROUST. . . .	Clinique chirurgicale.
LEREBoullet.	Clinique médicale in- fantile.	RATHERY. . .	Clinique médicale.
		SCHWARTZ. .	Clinique chirurgicale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé.	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail les mutilés de guerre et les infirmes adultes
FREY.		Stomatologie.
CHAILLAY BERT		Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

ET

A MA TANTE LE D^r CÉCILE DYLION

Reconnaissance affectueuse.

A MON FRÈRE

A MON MARI ET A MON FILS

Tendre affection.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR TERRIEN

Chevalier de la Légion d'honneur
Professeur de la clinique ophtalmologique
Membre de l'Académie de Médecine

*Qui nous a fait le grand honneur
de vouloir bien accepter la présidence
de cette thèse.*

A MON MAITRE

LE DOCTEUR APERT

Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'honneur

*Qui nous a inspiré le sujet de ce
travail.*

Sincères remerciements.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

M. LE PROFESSEUR GILBERT

Professeur de clinique médicale

M. LE D^r SAVARIAUD

Ancien chirurgien des Hôpitaux

A LA MÉMOIRE DE

M. LE PROFESSEUR AUG. BROCA

Ancien professeur de Clinique chirurgicale infantile

A M. LE D^r DEVRAIGNE

Accoucheur des Hôpitaux

*Dont nous garderons un inoubliable
souvenir de son admirable enseigne-
ment.*

A M. LE D^r APERT

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

A M. LE D^r BAUMGARTNER

Chirurgien de l'Hôpital de la Charité

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU
PTOSIS CONGÉNITAL
HÉRÉDITAIRE

INTRODUCTION

Il y a quelques mois, à l'hôpital des Enfants Malades, dans le service de mon maître le D^r Apert, nous avons été à même de voir un petit malade atteint de ptosis congénital.

Grande fut notre surprise quand chez sa mère nous avons rencontré la même affection, et d'apprendre que la grand'mère et la tante de notre petit malade étaient également atteints de ptosis.

Il s'agissait donc de ptosis familial, congénital. La rareté du fait, l'intérêt qui s'y rattache nous ont engagé à l'étudier. Car cette affection en apparence si insignifiante que la plupart des auteurs classiques ne lui consacrent que quelques lignes, peut avoir de grands inconvénients. Nombreux sont les cas que nous connaissons où une difformité de la face et en particulier le ptosis a exercé une grande influence morale sur les sujets qui en sont atteints.

Nous avons été soutenu dans ce travail par l'encouragement bienveillant de notre maître le Dr Apert, et nul que lui dont les importantes recherches sur les maladies familiales, congénitales et héréditaires sont bien connues, ne pourrait mieux nous guider.

Nous tenons à le remercier ici de la sollicitude qu'il nous a toujours témoignée tant à l'hôpital que dans notre vie privée, et nous lui dédions ce modeste travail en témoignage de profonde gratitude et de sincère reconnaissance.

DÉFINITION ET CLASSIFICATION

Le ptosis est une affection caractérisée par la chute de la paupière supérieure et par l'impossibilité d'imprimer à cet organe à l'aide du muscle élévateur, un mouvement d'élévation suffisant pour découvrir la cornée.

Les variétés des ptosis sont comme ses causes assez nombreuses.

Beauvois, cité par le professeur Panas, distinguait un ptosis paralytique dû à un défaut d'action de l'élévateur du ptosis organique dans lequel, l'activité fonctionnelle de l'élévateur étant conservée, ce muscle est cependant incapable de relever la paupière, modifié dans ses dimensions et sa structure par les états pathologiques divers.

C'est à cette dernière classe que se rattachent : le ptosis dû aux infiltrations séreuses ou sanguines ; le ptosis consécutif aux conjonctivites granuleuses ou purulentes ; celui que détermine l'éléphantiasis des paupières, enfin le ptosis lipomateux de Séchel, caractérisé par le développement exagéré du tissu adipeux des paupières.

Quant au ptosis paralytique, il comprendrait 6 variétés :

1° Le ptosis congénital reconnaissant pour cause un vice de développement.

2° Le ptosis dissocié cérébral (Landouzy). Paralysie partielle de la 3^e paire, n'atteignant que le rameau des-

tiné à l'élévateur, apparaissant soit isolément, soit en même temps qu'une monoplégie ou une paraplégie, et dépendant d'une lésion centrale siégeant sur l'hémisphère opposé à la ptose.

3° Le ptosis associé, symptôme de la paralysie de la 3^e paire.

4° Le ptosis dissocié périphérique déterminé par une altération du muscle élévateur ou du rameau du moteur oculaire qui l'innerve. Cette altération peut être occasionnée par un traumatisme, par le voisinage d'une tumeur (gomme, exostose) ou d'un foyer inflammatoire (périostite).

5° Le ptosis constitutionnel, lié à un mauvais état général, observé au déclin des maladies infectieuses ; dans la chloro-anémie, dans l'hystérie. Dans ce dernier cas, encore appelé ptosis pseudo-paralytique hystérique, il s'agit d'un spasme de l'orbiculaire ne disparaissant parfois que dans l'anesthésie générale ; la nature hystérique de l'affection se reconnaît par l'absence de lésions oculaires, ou par la présence de lésions insignifiantes disproportionnées avec l'intensité de la contraction.

6° Le ptosis sympathique (Horner) : ptosis incomplet dû à la paralysie des fibres lisses décrites par Sappey sous le nom de muscle orbito-palpébral, qui tiennent bien de tendon au muscle élévateur et sont innervées par le sympathique cervical.

Signalons également, l'épaississement du tarse qui s'observe dans la tarsite syphilitique et simule parfois un ptosis, mais on se rendra facilement compte de l'hypertrophie en hauteur et en épaisseur de la charpente fibreuse de la paupière supérieure.

Ici nous ne nous occuperons que de la première variété du ptosis congénital.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

L'étiologie et la pathogénie de cette variété de ptosis sont encore très obscures, le petit nombre d'examen anatomiques faits à ce sujet, ne permet pas d'indiquer d'une façon précise le vice de développement dont il est la manifestation apparente. Il est probable que des lésions diverses peuvent lui donner naissance.

Pour comprendre les différentes hypothèses émises sur les causes de cette affection, il est nécessaire d'avoir une notion exacte de l'embryologie et de l'anatomie de la paupière et surtout du mécanisme de son élévation.

EMBRYOLOGIE

Si nous nous rapportons à l'Encyclopédie Française d'ophtalmologie (Lagrange et Valude) nous voyons que ces auteurs qui ont si bien étudié la question décrivent de la façon suivante l'embryologie des paupières : « La cornée de l'embryon reste à découvert pendant les premières semaines du développement. Les paupières apparaissent sous forme de plis périoculaires, peu saillant, arciformes.

A cette époque la tête subit un commencement de redressement vertical, achevé chez l'embryon de deux mois.

Les paupières se montrent chez les embryons de veau de 23 millimètres et chez ceux du lapin ayant atteint 16 millimètres de longueur.

Elles grandissent assez rapidement et sont déjà très marquées chez l'embryon humain de 21 millimètres bien que le bord libre de la paupière supérieure n'atteigne pas encore le bord cornéen.

Ewetsky décrit les paupières naissantes comme un bourrelet circulaire s'élevant au pourtour de l'œil dont elles demeurent séparées par un sillon. Le bourrelet est plus large en haut et en bas que sur les côtés.

La paupière supérieure dérive du tégument cutané recouvrant le segment antérieur des hémisphères cérébraux ; l'inférieure, du bourgeon maxillaire supérieur du premier arc brachial. A l'angle interne s'adjoint le bourgeon frontal latéral.

Les bourrelets palpébraux marchent à la rencontre l'un de l'autre. Au cours du troisième mois ils couvrent la totalité de la cornée et se soudent entre eux par l'épiderme proliféré de bords libres. Cette soudure s'opère des angles vers le milieu. Lorsqu'elle est accomplie, le sac conjonctival, espace étroit entre le bulbe et les paupières, se trouve constitué. La limite de ces dernières disparaît tout à fait à ce moment (Donders).

Les surfaces externes et internes de paupières ont au début la même structure.

Tandis que l'externe se transforme en peau, l'interne se métamorphose en conjonctive à revêtement épithélial composé de deux couches : la superficielle à épithèle aplati ; la profonde à épithèle cylindrique. Une transformation de ce genre se fait encore chez l'adulte à l'occasion de l'intercalation de lambeaux cutanés dans la plaie d'un symblépharon libéré.

Entre les deux surfaces de la paupière la couche

moyenne plus dense se différencie en partie palpébrale et en muscle orbiculaire.

La conjonctive palpébrale aboutit au bord adhérent (cul-de-sac conjonctival) en une couche lâche revêtant la partie antérieure de la sclérotique (conjonctive bulbaire) et se continue directement avec les couches cornéennes superficielles.

La soudure palpébrale se défait chez l'homme avant la naissance; chez beaucoup de mammifères (rongeurs, carnivores), après celle-ci. Elle est permanente chez les ophidiens, les paupières demeurent minces et transparentes.

Dans l'angle interne se forme chez l'homme le pli semi-lunaire, troisième paupière rudimentaire, dont la disposition verticale contraste avec la direction horizontale des deux autres qui la recouvrent.

A sa surface existe une petite production verrueuse, la caroncule lacrymale. Malgré son aspect charnu, la présence de poils follets qu'on y découvre trahit son origine cutanée. »

Les causes anatomiques des anomalies congénitales de la motilité oculaire, spécialement de celles qui entraînent le ptosis, ont été révélées par les opérations chirurgicales, les dispositions anatomiques, et les recherches microscopiques.

Les muscles striés se développent à une période foetale précoce, indépendamment des racines antérieures de la moelle épinière et de leurs centres nerveux.

Plus tard le fonctionnement nerveux introduit entre ces parties une liaison trophique.

Le défaut de mouvement musculaire peut dépendre :

a) De l'absence du centre nerveux ou de son développement minime : agénésie, aplasie. Wilbrand et Saenger constatent dans le cas d'un ptosis bilatéral congénital chez un homme de 47 ans, l'aplasie des cellules ganglionnaires dans le groupe cellulaire latéral du noyau oculo-moteur, et dans le groupe de Westphal-Edinger du côté congénère.

b) De la disposition vicieuse de l'appareil musculaire : soudure du droit supérieur et du releveur (Olber et Wrisberg).

c) De l'absence du muscle. — Henck observe dans une famille le ptosis de la mère, de deux fils et d'une fille. Impotence fonctionnelle complète du droit supérieur et inférieur. Les autres muscles fonctionnent plus ou moins normalement. Amblyopie.

Henck a établi l'absence de l'élévateur chez l'un des sujets.

Steinheim cherchant le droit supérieur chez un ptosique ne le trouve pas.

Chez un sujet où l'élévation et l'abaissement ne s'opèrent pas, où l'abduction était nulle, Lawford a constaté l'absence du droit interne.

En lieu et place du muscle, Guende n'a trouvé que des tractus connectifs.

d) Les assises foetales du centre nucléaire et du muscle sont normales, mais celles des nerfs font défaut : il n'y a point de conduction nerveuse.

Qu'une partie intermédiaire de la chaîne conductrice existante entre l'écorce cérébrale et le centre nucléaire oculo-moteur entre ce dernier et les ganglions trophiques et les muscles n'arrive pas au développement normal, l'innervation des parties périphériques manque,

bien que les muscles puissent avoir leur développement physiologique. Le centre innervateur peut se détruire après avoir été créé : derechef la motilité se trouve compromise (Lagrange et Valude).

De ce qui précède on voit donc que ce qui distinguera le ptosis congénital héréditaire du ptosis par paralysie acquise ce sera notamment : l'absence de contractions et de déviations secondaires, l'absence de diplopie, le maintien de la convergence, mais qu'il y ait perte du mouvement latéral, et l'existence fréquente de nystagmus.

Ces notions d'anatomie et d'embryologie étant acquises, il nous reste maintenant à étudier le mécanisme de l'élévation de la paupière.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

Deux muscles concourent par leur action à la production de ce mouvement : l'élévateur de la paupière et le muscle orbito-palpébrale.

L'élévateur prend son point d'insertion fixe en arrière à la gaine du nerf optique, il vient s'épanouir en avant en un tendon large et aplati qui n'est autre que le muscle orbito palpébral décrit par Sappey. Ce muscle, composé de fibres lisses, offre la forme d'un segment angulaire de sphère, dont la concavité regarde le globe de l'œil. Sa direction est transversale. Il s'attache par une de ses extrémités à la paroi externe de l'orbite, par l'autre sur le sac lacrymal et sur l'apophyse orbitaire interne.

Son bord inférieur s'insère sur le bord supérieur du cartilage, en dehors sur le ligament palpébral externe,

en dedans sur le ligament palpébral interne. Son bord supérieur moins long que le précédent est sous-jacent à l'arcade orbitaire, sa partie moyenne donne insertion à l'élévateur qui s'y fixe par de courtes fibres aponévrotiques.

Sous l'influence de la contraction de l'élévateur, le cartilage tarse est attiré en arrière par ce tendon musculaire entraînant la paupière supérieure dans ce mouvement, qui n'est point à proprement parler un mouvement d'élévation direct, mais plutôt un glissement en haut et en arrière vers le pôle postérieur de l'œil, la moitié inférieure du voile palpébral s'enfonçant sous la moitié supérieure au niveau du pli ou sillon orbito-palpébral.

Quant au rôle de l'orbito-palpébral quoique moins actif que celui de l'élévateur il n'en est pas moins utile, non seulement en limitant le mouvement ascensionnel du cartilage tarse, mais encore en contribuant à l'élévation de la paupière et à la dilatation de l'orifice palpébral par le raccourcissement des faisceaux qui le composent, mais ceux-ci étant très courts puisque leur longueur ne dépasse pas 42 à 44 millimètres, ils ne peuvent prendre à cette dilatation qu'une part très minime.

L'élévateur et l'orbito-palpébral ont pour antagoniste un muscle d'un volume beaucoup plus considérable et d'une tonicité beaucoup plus grande : l'orbiculaire.

La paralysie de l'orbiculaire produit le *Lagophthalmos* ou impossibilité de fermer les paupières

Dans l'état de veille, dit Sappey, le muscle dilateur restant contracté, l'orifice reste dilaté, mais au

moment où le sommeil commence, le dilatateur se relâche ; les deux muscles antagonistes tombent sous l'influence de leurs forces toniques respectives, et comme la tonicité du sphincter est supérieure à celle du dilatateur, les paupières se rapprochent : l'orifice palpébral se ferme, non parce que le sphincter se contracte, mais parce que le dilatateur cesse de se contracter.

L'état de la paupière dans le ptosis est en somme le même que pendant le sommeil.

Les contractions de l'élévateur étant insuffisantes ou nulles, l'orbiculaire entraîne la paupière en vertu de sa tonicité seule, sans qu'il y ait contraction de sa part, ce qui constituerait le *Blepharospas*, une affection bien distincte du ptosis.

Plusieurs cas peuvent se présenter : l'élévateur manque quelquefois (Beauvois). Sans qu'il y ait absence complète de l'élévateur, ce muscle peut n'être qu'incomplètement développé et ne fournir en se contractant qu'une force insuffisante pour lutter avec efficacité contre la tonicité de l'orbiculaire.

Enfin, le muscle orbiculaire lui-même peut être doué d'une tonicité trop grande et entraîner ainsi l'insuffisance relative de l'élévateur. C'est en vertu de cette opinion qui était sienne que de Graefe proposa de remédier au ptosis en affaiblissant l'orbiculaire par une opération spéciale.

Le muscle orbito-palpébral détermine sans doute lui aussi, un léger degré de ptosis, soit que par suite d'anomalies de développement, il empêche le glissement de la paupière en arrière, soit qu'il ne puisse fournir par sa contraction le léger mouvement d'éléva-

tion indiqué par Sappey, constituant ainsi l'analogie du ptosis sympathique de Horner.

Nous avons étudié les lésions musculaires pouvant déterminer le ptosis congénital.

Des altérations siégeant soit sur le rameau moteur de l'élévateur, soit sur les centres nerveux dont ce rameau dépend occasionnent aussi la blépharoptose.

L'élévateur des paupières reçoit une des branches de la 3^e paire. Landouzy dans une étude sur la blépharoptose cérébrale, s'appuyant sur plusieurs observations de paralysie partielle du moteur oculaire commun, ne portant que sur l'élévateur de la paupière, pense : « que l'origine du nerf moteur oculaire commun n'est pas une, que cette origine se fait dans l'encéphale en des points divers et par des racines multiples qui semblent n'avoir de commun que le tronc vers lequel elles convergent ». « Les nécropsies n'ont fourni jusqu'à ce jour des résultats ni assez concordants, ni assez précis pour qu'on puisse fixer le siège de cette dissociation anatomique nécessaire, et marquer le centre moteur de l'élévateur palpébral. »

Il semble d'après les faits réunis dans ce travail :

1^o Que le siège du centre moteur du releveur de la paupière doive être cherché dans la région postérieure du lobe pariétal.

2^o Que cet organe ne confine pas immédiatement aux centres moteurs des membres, puisque le ptosis semble avoir une existence aussi souvent isolée qu'associée aux troubles hémiplegiques.

3^o Que parmi les faisceaux nerveux constituant par leur réunion la 3^e paire, ceux destinés à l'élévateur

palpébral paraissent seuls avoir des connexions avec les hémisphères.

Parmi les cas assez obscurs dans leur pathogénie de ptosis paralytique congénital signalés dans la science, il se pourrait que plus d'un trouvât sa raison d'être dans une lésion cérébrale isolée, laquelle devrait à son isolement et à sa minime étendue de n'avoir point attiré l'attention des pathologistes.

On le voit, la question des causes du ptosis est assez complexe, et il est d'autant plus difficile de préciser le genre de lésion auquel tel cas particulier doit être rattaché que généralement cette anomalie de développement est isolée et ne s'accompagne d'aucune autre malformation importante pouvant se rattacher à la même cause.

Depuis longtemps déjà de Wecker a signalé un certain aplatissement des os du nez et consécutivement un écartement anormal des deux angles internes.

Cette opinion rattachant à une malformation du squelette orbitaire la chute partielle de la paupière, peut dans certains cas trouver son application, elle nous amène à parler d'un point anatomique important signalé par Panas dans ses *Leçons sur le strabisme* :

« Le muscle élévateur en arrivant à la paupière passe au-dessous des expansions fibreuses latérales de la capsule de Tenon, qui forment dans leur ensemble une véritable corde ou arcade fibreuse horizontale sur laquelle se réfléchit l'élévateur. »

La capsule de Tenon par ses ailerons latéraux joue donc vis-à-vis du muscle élévateur le rôle d'une véritable poulie de renvoi, grâce à laquelle ce muscle n'agit plus comme un muscle antéro-postérieur, mais comme

un muscle oblique inséré à la paroi elle-même ou au pourtour orbitaire d'une part, au cartilage tarse d'autre part.

On comprend donc qu'un aplatissement de l'arcade orbitaire, ou une déformation analogue entraînant des modifications dans la disposition de la capsule de Tenon qui s'insère à son pourtour, puisse affaiblir l'action de l'élévateur, en reculant plus ou moins et en abaissant le point sur lequel ce muscle est obligé de prendre appui pour utiliser ses contractions.

Toutefois, il n'y aurait dans ce cas qu'un ptosis incomplet et l'élévateur conserverait encore une puissance d'action assez énergique pour imprimer à la paupière des mouvements moins complets qu'à l'état normal sans doute, mais suffisant pour permettre de différencier ce ptosis du ptosis complet par défaut d'action de l'élévateur contre lesquels surtout ont été dirigés les différents moyens chirurgicaux.

Rôle de l'hérédité. — En ce qui concerne l'hérédité, Beauvois a été un des premiers à penser qu'elle pouvait jouer un rôle de premier plan dans le développement de la ptose : « tantôt, dit-il, tous les membres d'une même famille en sont atteints, tantôt ce sont les hommes ou bien les femmes ».

Et dans les *Annales oculistiques* de 1899 on peut lire une intéressante observation de M. Alessi où dans une famille silicienne les hommes seuls offrent un ptosis incomplet unilatéral, plus développé vers l'angle interne. Chose singulière, la lésion change d'œil à chaque génération. L'aplatissement des deux tiers externes de l'arcade sourcillière a paru à M. Alessi la cause de la difformité.

Nous avons déjà montré en effet le rôle que peut jouer cette malformation osseuse dans la production de la ptose.

Gourfein également soutient le rôle de l'hérédité et il dit : « Il s'observe à travers plusieurs générations chez une partie des représentants mâles des familles atteintes ou dans les deux sexes. » Mais pour lui, le ptosis congénital héréditaire est presque sans exception allié à des défauts de motilité des muscles extrinsèques de l'œil.

L'abduction est le plus souvent atteinte.

On peut observer souvent la production d'une autre formation vicieuse également héréditaire : *l'épicanthus*, disposition le plus souvent familiale consistant en un repli cutané recouvrant l'angle interne de l'œil, et qui s'associe souvent au ptosis familial.

Ce qui nous amène d'ailleurs à faire pour les ptosis familiaux des distinctions importantes. C'est ainsi que lorsque l'affection coexiste avec l'épicanthus, on peut dire qu'il s'agit d'une simple extension de celui-ci à la paupière supérieure (Fuchs).

Steinheim, cité par M. Apert, a vu cette association chez deux sœurs et leur père ; le bisaïeul avait porté la même anomalie ainsi qu'un autre de ses cinq enfants, de nombreux descendants de ceux-ci portaient également la même conformation vicieuse.

D'ailleurs pour Lagrange et Valude, l'épicanthus ne fait guère défaut que lorsque le ptosis est très marqué.

Wilbrand et Saenger distinguent le ptosis congénital simple de la forme congénitale héréditaire dans laquelle la chute de la paupière s'observe à travers plusieurs générations, le plus souvent associée à des anomalies de

la motilité, mais qui peut également se présenter sans autres malformations de l'œil et de ses annexes.

Nous avons déjà signalé l'association avec l'épicanthus, d'autre part, quand le releveur a complètement disparu (Steinheim) ou est représenté par un faisceau conjonctif où l'on trouve à peine quelques fibres striées (Guende), il peut y avoir association du ptosis avec la lagophthalmie (qui est l'impossibilité de clore l'œil) du fait de l'agénésie concomitante du muscle orbiculaire palpébral ou du noyau bulbaire du releveur, mais cette variété de ptosis entre plutôt dans le cadre de l'étude des agénésies partielles familiales des centres nerveux, bien étudiée par M. Apert qui en a montré les rapports avec les amyotrophies, les polio-myélites et les polio-encéphalites familiales.

Ptosis familiaux. — On observe parfois des familles dont un certain nombre de membres sont atteints de chute de la paupière supérieure. Le globe de l'œil est en partie recouvert par la paupière.

Parmi les ptosis familiaux, il en est qui sont à tous les points de vue des malformations, comme nous l'avons montré, malformations révélant principalement : l'absence, le développement incomplet, le défaut d'individualisation ou l'insertion vicieuse du releveur de la paupière supérieure.

Mais, en dehors de ces formes congénitales, il existe également des ptosis familiaux survenant à la façon des amyotrophies, c'est à-dire progressivement et qui s'associent à des paralysies atrophiques progressives des muscles des yeux.

Si nous nous en tenons à la classification usuelle, il

s'agirait là non plus d'une malformation, mais d'une maladie véritable.

Mais, dit M. Apert, « entre ces deux groupes qui pourraient sembler irréductibles l'un à l'autre, prennent place certains faits qui tiennent des premiers par le caractère congénital et stationnaire, et des secondes par l'association de paralysie oculaire et parfois même de nystagmus. Telle la famille décrite par Gourfein dont six membres étaient ptosiques, la grand'mère paternelle, le père, ses quatre garçons, tandis que deux fillettes étaient indemnes ».

Le tableau suivant schématise le cas en question :



« Chez tous le ptosis était congénital, il était associé à tous les muscles externes de l'œil (ophtalmoplégie externe totale), à du nystagmus rotatoire, et à une conformation spéciale de la partie antérieure du crâne, la saillie des arcades sourcilières était remplacée par un méplat. Chez les deux enfants indemnes cette conformation particulière manquait ainsi que les manifestations associées, malformation crânienne, ptosis, ophtalmoplégie marchaient donc de pair et étaient étroitement liées l'une à l'autre »

Dans le même ordre d'idées Henck a décrit une affection congénitale assez semblable à celle décrite par Gourfein : Ophthalmoplégie externe et ptosis associés atteignant une mère et trois de ses enfants sur quatre. Et dans l'observation de Henck citée par M. Apert : « les trois enfants présentèrent à leur naissance une particularité du squelette crânien : leurs fontanelles étaient fermées, elles étaient au contraire normales chez le quatrième enfant non ophthalmoplégique ».

Il semble donc bien établi que de même que dans l'atrophie familiale du nerf optique, l'ophthalmoplégie familiale est souvent en rapport avec des particularités de développement ou de conformation du squelette cranien (Apert).

Les faits de Dutil sont tout différents des précédents. En 1892, Dutil décrivit une curieuse affection dite : *ptosis familial tardif*.

Les faits avaient traits à deux familles : dans la première famille, le ptosis dans les quatre générations observées a frappé vers 50 ans, sept membres de la famille.

La deuxième famille se composait du grand-père, du père et du fils, tous trois ptosiques. Le début connu seulement pour les deux derniers a eu lieu à 42 et 45 ans.

En somme, hérédité homochrone, continue, dominante.

« En somme, dit M. Apert, en l'absence d'autopsies on ne peut qu'attribuer hypothétiquement les ophthalmoplégies congénitales avec ou sans paralysie faciale à une agénésie nucléaire bulbaire, et les ptosis tardifs à une atrophie nucléaire analogue à l'atrophie des

cornes antérieures, des amyotrophies spinales, ou encore à une atrophie primitive des muscles de l'œil semblable à celle des muscles du corps dans les myopathies primitives. »

ETUDE CLINIQUE

Dans les faibles degrés de ptosis (ptosis incomplet, proptose) les malades ont l'air endormi. L'habitus rappelle celui des trachomateux.

Dans le regard horizontal de ces sujets, on ne se doute guère de l'entrave fonctionnelle imposée à leurs yeux. Elle apparaît lorsqu'on les invite à regarder en haut.

Les degrés modérés de ptosis se reconnaissent à la contracture permanente des muscles frontaux. L'arc des sourcils est situé plus haut. Dans les degrés élevés de l'anomalie, les fortes contractions du frontal ne suffisent plus à découvrir la pupille. Le sujet rejette la tête en arrière.

Une observation type serait celle de Steinheim dans un cas de ptosis bilatéral congénital : « Garçon de 14 ans, d'intelligence minime. La tête est reportée en arrière, la bouche ouverte. Les muscles frontaux se contractent avec énergie pour maintenir la fente palpébrale entrebâillée. Sous l'injonction d'avoir à l'ouvrir davantage, toute la face se contracte, les muscles auxiliaires entrent en jeu, les bras s'étendent, les doigts s'écartent. Les paupières pendent sans pli aucun. L'élévation de l'œil est impossible. Le regard est dirigé en bas (prédominance des droits inférieurs). Les mouvements en dedans et en dehors sont lents, défaut d'exercice. »

Certes, il est rare de trouver un tableau aussi complet.

Sur 15 cas analysés par Wilbrand et Saenger, on note dans une série de cas la diminution de l'acuité visuelle soit par amblyopie congénitale, soit par un vice de réfraction que le nystagmus peut accompagner.

On a observé dans quelques cas de ptosis congénital héréditaire de moyen degré des anomalies de mouvement de la paupière supérieure, elle s'élève et se rétracte au moment de la mastication et de la déglutition. Ces particularités ont été bien étudiées par Halfreik.

Procédé de détermination du degré du ptosis (1). — Il a été intéressant de trouver une méthode permettant de juger la valeur de la thérapeutique employée en cas de ptosis.

Depuis l'introduction des méthodes de traitement du ptosis par suppléance fonctionnelle du muscle droit supérieur (procédés de Motais et de Parinaud) on s'est efforcé de déterminer avec précision le degré de relèvement obtenu, et Dianoux (de Nantes) a indiqué un procédé qui consiste dans l'emploi du périmètre et dans la recherche du point situé au-dessus du plan horizontal, au niveau duquel la lecture n'est plus possible. Le malade pose son menton sur l'appui fixé, de telle sorte que l'axe visuel corresponde au plan du centre de l'arc placé verticalement.

On empêche les mouvements d'extension de la tête

1. Lagrange et Valude, *Encyclopédie française d'Ophtalmologie*

et on promène de bas en haut un index portant un mot ou un groupe de lettres de moyenne dimension. On note le degré de l'arc où les caractères ne sont plus lus. Dans les conditions normales la lecture peut encore se faire à 55 et 60°.

Dans les cas de ptosis, elle peut être limitée à 10, 20, 40 degrés ; si le ptosis est complet la pupille peut être complètement recouverte, et le malade est forcé de relever sa paupière avec le doigt pour y voir.

Le procédé n'est pas applicable dans les cas où le mouvement d'élévation du droit supérieur est paralysé. Dans ce cas là, on se contentera de mesurer avec le compas le diamètre vertical de la fente palpébrale.

Service de M. le Dr Apert à l'Hôpital des Enfants-Malades

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Raoul L..., 5 ans, présente un ptosis congénital unilatéral siégeant à droite.

L'enfant est venu à terme et n'a pas subi de traumatismes obstétricaux.

Il renverse la tête en arrière pour mieux regarder et on s'aperçoit que la fente palpébrale est très étroite, au compas elle mesure seulement 3 millimètres.

Quand on ordonne à l'enfant de regarder au-dessus du plan horizontal, il met en jeu la contraction de ses muscles frontaux et fait une grimace caractéristique ; ne pouvant exécuter l'ordre qu'on lui donne, il relève la paupière avec le doigt.

Le globe oculaire se porte en dehors et en bas, il semble donc y avoir prédominance du droit inférieur.

Les mouvements de latéralité sont très lents. Il n'y a pas de

troubles spéciaux : ni diplopie, ni amblyopie, ni myopie, ni nystagmus.

On note une légère asymétrie faciale : l'aile du nez, la bouche, les muscles de la face sont déviés à gauche. On ne note pas d'autres signes de dégénérescence. L'enfant n'est pas arriéré et est assez éveillé pour son âge.

La réaction de Bordet-Wassermann a été faite, le résultat en est négatif.

Si nous étudions les *antécédents héréditaires* de notre petit malade, nous voyons que :

Sa mère, Mme B., âgée de 34 ans, a également un ptosis congénital mais bilatéral.

Elle a été opérée une première fois à l'âge de 4 ans, l'opération n'eût pas de succès.

Elle a été opérée une deuxième fois à 16 ans, le résultat fut satisfaisant.

Actuellement, les paupières ne présentent aucun pli, elles sont attirées vers les arcades sourcilières qui portent chacune une cicatrice arciforme.

La tête est rejetée en arrière, le front plissé.

La fente palpébrale a une ouverture maximum de 5 millimètres.

Les mouvements de latéralité du globe oculaire s'effectuent normalement.

Elle accuse de la myopie et porte des verres correcteurs.

Elle ne présente pas de stigmates de spécificité. La réaction de Wassermann est chez elle négative. Elle a eu encore un enfant, une fille normale.

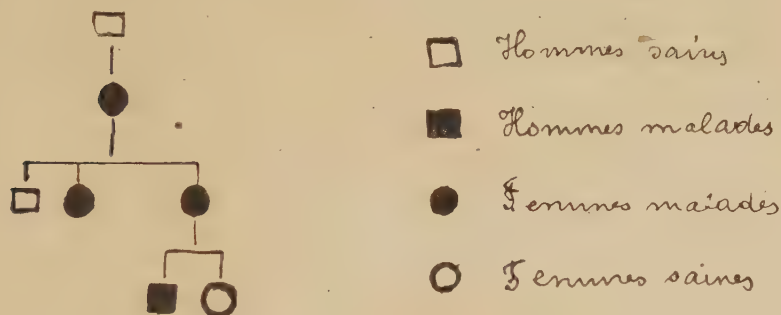
La grand'mère maternelle de notre petit malade, Mme L..., âgée de 70 ans présente également un ptosis bilatéral congénital présentant les mêmes caractères que ceux décrits chez sa fille.

Elle n'a jamais été opérée.

Elle a eu 3 enfants : un fils normal et 2 filles présentant du ptosis : l'une Mme B..., dont nous avons donné l'observation, la mère de Raoul ; l'autre atteinte de la même malformation, et qui n'a jamais été opérée.

En somme, il s'agit bien là de ptosis congénital héréditaire atteignant trois générations, et peut être même davantage car nous n'avons malheureusement pu tirer de renseignements de la grand'mère de notre malade.

On pourrait schématiser les cas qui nous intéressent par le tableau suivant :



Ce schéma nous montre d'ailleurs que l'affection a une tendance à devenir alternante.

Tout d'abord, seules les femmes étaient atteintes et dans la dernière génération le sexe généralement atteint a changé. Il serait intéressant de suivre les autres générations.

Traitement du ptosis

Il serait superflu d'indiquer le nombre de traitements médicaux employés contre les différentes variétés de ptosis acquis et même contre le ptosis congénital.

Notons en passant que des topiques irritants ont pu quelquefois réussir dans certains ptosis incomplets, dus à l'action du releveur.

Le cas de Marie-Thérèse d'Autriche, guérie par Wenzel à l'aide de compresses imbibées d'ammoniaque liquide est resté classique dans l'histoire du ptosis.

De nos jours, on aurait de préférence recours à l'électricité, mais il ne saurait être question d'un pareil traitement lorsque le releveur ne manifeste sa présence par aucune contraction.

Nous mentionnerons pour mémoire, les pinces à ptosis, le ressort de Mackness, les lunettes de Constantin Paul et autres appareils destinés à relever momentanément la paupière.

Le traitement chirurgical est le seul qui puisse donner, sinon une guérison complète, du moins une amélioration notable dans l'affection qui nous occupe.

De nombreux procédés opératoires ont été mis en usage, nous n'avons pas la prétention dans ce travail de les passer tous en revue; disons seulement que ceux de Motais et de Parinaud furent longtemps à l'honneur, mais ils ont été abandonnés depuis, leurs résultats étant loin d'être brillants. Ces auteurs ont eu l'idée de substituer à l'action du releveur celle du droit supérieur. On ne saurait appliquer cette opération dans les ptosis congénitaux où le droit supérieur est souvent insuffisant. Aussi la suppléance du releveur par le frontal aura des applications plus fréquentes.

Actuellement les procédés chirurgicaux employés en pareil cas se réduisent à quatre :

1° Excision d'un lambeau cutané ovalaire destiné à raccourcir la paupière;

2° Relèvement de la paupière au moyen de sutures la rattachant au muscle orbito-frontal;

3° Substitution du muscle droit supérieur au releveur;

4° Avancement du releveur.

Le premier procédé expose à la fermeture incomplète de la fente palpébrale si l'excision est trop considérable; le résultat obtenu est peu satisfaisant et l'opération est abandonnée aujourd'hui.

On peut en dire autant de l'excision d'une portion de l'orbiculaire préconisée par de Graefe afin de diminuer l'action du muscle, partant de la résistance rencontrée par le releveur.

Reste le second procédé dont l'idée première revient à Dransart et qui a été profondément modifié par Panas; c'est un des procédés donnant le plus de résultats satisfaisants, aussi nous en décrirons le manuel opératoire exposé par le Professeur Terrien dans sa *Chirurgie de l'œil et de ses annexes*.

PROCÉDÉ DE PANAS

Premier temps. — Taille d'un lambeau pédiculé: la paupière étant bien tendue sur la plaque de corne, on fait une première incision horizontale, au niveau du pli orbito-palpébral supérieur et des extrémités de laquelle partent deux incisions divergeantes. Le lambeau trapézoïde ainsi formé, comprenant la peau et l'orbiculaire est disséqué de haut en bas et le squelette fibreux de la paupière est mis à nu.

Deuxième temps. — Incision semi-circulaire le long du bord supérieur du sourcil, intéressant la peau et la couche musculaire et situé en regard de la première incision. Saisissant alors avec une pince le pont cutané compris entre les deux incisions, on le mobilise par

transfixion à l'aide du bistouri passé au-dessous et rejoignant les deux incisions.

Troisième temps: suture. — Deux ou trois fils armés de deux aiguilles sont passés au sommet du lambeau pédiculé. Une pince à disséquer est introduite fermée sous le pont cutané et va saisir les deux chefs de chaque fils qui glissent au-dessous et entraînent avec eux le lambeau jusqu'à la boutonnière frontale où il est suturé.

Si l'effet obtenu est insuffisant, il suffit d'exciser le sommet du lambeau dans l'étendue qu'on juge nécessaire et de le suturer de nouveau en évitant tout tiraillement des fils pour ne pas compromettre la réunion primitive. Si au contraire l'effet obtenu est trop considérable, on fixe le pédicule en un point un peu moins élevé.

PROCÉDÉ D'ANGELUCCI

C'est une application de la méthode de Panas, sorte d'opération de Panas sous-cutanée. On greffe le tendon du releveur sur le muscle frontal au lieu de la peau.

1° Incision courbe à 2 ou 4 millimètres au-dessous du bord inférieur du sourcil.

2° Découverte du tendon du releveur. Le muscle est chargé sur un crochet à strabisme et sectionné à 4 millimètres au-dessous du bord supérieur du tarse.

3° Le tendon est traversé par deux anses de fil d'avant en arrière et on noue les anses à la face postérieure du tendon.

De là, on fait passer les quatre aiguilles qui suivent un trajet profond jusqu'au-dessus du sourcil. Les lèvres de la plaie cutanée sont ensuite suturées.

PROCÉDÉ DE POULARD OU DE LA LANGUETTE

Afin d'éviter la cicatrice disgracieuse en forme d'ombilic, obtenue dans le procédé de Panas, M. Poulard propose de tailler parallèlement au bord palpébral et à quelques millimètres de lui deux petites languettes cutanées qui, disséquées et laissées adhérentes seulement sur le tarse, sont relevées verticalement et suturées au muscle frontal en passant sur le pont cutané. Puis les lèvres de l'incision cutanée sont réunies et la cicatrice est à peine visible.

L'opération a été employée avec succès par le Professeur Terrien qui conseille, avant de suturer les petites languettes sous-cutanées et de les enfouir, d'exciser l'épiderme, afin de ne pas s'exposer à de petits abcès survenant deux à trois semaines après l'opération et qui proviennent des produits des glandes sébacées laissés avec l'épithélium.

Avancement du releveur (1). — Ce procédé est applicable lorsque le releveur n'est pas complètement paralysé, mais seulement relâché.

PROCÉDÉ DU PROFESSEUR DE LAPERSONNE (2)

La paupière étant bien tendue sur la plaque de métal, à 4 ou 5 millimètres au-dessus du bord libre et parallèlement à ce bord, on fait une longue incision comprenant la peau et l'orbiculaire ; elle met largement

1. F. De Lapersonne, *Archives d'ophtalm.*, 1903.

2. F. De Lapersonne, *Archives d'ophtalm.*, 1903.

à nu le tarse avec son ligament suspenseur, par conséquent le tendon du releveur.

Deux petites incisions verticales, faites de chaque côté du tendon et allant jusqu'à la conjonctive, permettent d'introduire un crochet à strabisme qui charge le muscle releveur et l'attire légèrement en avant, sans essayer de le séparer du ligament suspenseur et des autres parties profondes de la paupière.

Au-dessus de ce crochet, et à une distance variable suivant l'effet à obtenir, on fait passer un fil à double aiguille dans la partie interne du tendon et de dehors en dedans ; l'aiguille, très courte, prend le muscle transversalement dans toute son épaisseur. Un second fil est placé à la même hauteur, de dedans en dehors, dans la partie externe du tendon. Le muscle est sectionné près du bord supérieur du tarse, et même on en résèque une portion s'il y a lieu. Le fil interne est passé transversalement de dehors en dedans dans le tarse à 2 ou 3 millimètres du bord de la paupière ; le fil externe est passé de dedans en dehors. Il suffit de serrer les fils pour étaler le tendon et l'appliquer solidement à la face antérieure du tarse.

CONCLUSIONS

Le ptosis congénital héréditaire est une anomalie peu fréquente qui ne doit pas être confondue avec les divers ptosis familiaux, en particulier la maladie de Dutil.

La nature de l'affection serait un trouble embryogénique reconnaissant pour causes les plus fréquentes :

1° Une disposition vicieuse de l'appareil musculaire (par exemple une soudure du releveur et du droit supérieur).

2° L'absence du muscle.

3° L'absence de conduction nerveuse entre le centre et le releveur.

4° Le développement insuffisant ou l'absence du centre nerveux à l'endroit du cortex ou du noyau de l'oculo-moteur.

Dans un autre ordre d'idées, il peut s'agir d'une malformation osseuse congénitale, consistant en un aplatissement de l'arcade orbitaire entraînant des modifications dans la disposition de la capsule de Tenon qui s'insère à son pourtour, affaiblissant ainsi l'action du releveur, en relevant plus ou moins et en abaissant le point sur lequel ce muscle est obligé de prendre appui pour utiliser ses contractions.

L'affection n'a aucune tendance à la régression. Les traitements médicaux sont presque toujours inefficaces.

Seul le traitement chirurgical peut donner des résultats satisfaisants. Plusieurs procédés sont en présence, les plus employés sont ceux de Panas, de Poulard, du Professeur De Lapersonne.

Vu : le Doyen
ROGER

Vu : le président de la thèse,
TERRIEN

Vu et permis d'imprimer,
Le recteur de l'Académie de Paris,
P. LAPIE

BIBLIOGRAPHIE

Lagrange et Valude. — Encyclopédie française d'ophtalmologie.

Vignes. — Recueil d'ophtalmologie, 1889.

Gourfein. — Archives d'ophtalmologie, 1896.

Mitry. — Ptosis congénital, 1885.

De Lapersonne (F.). — Archives d'ophtalmologie, 1903.

Helfreik. — Anomalie de la motilité.

Wilbrand et Saenger. — Revue d'ophtalmologie.

Pagenstecher. — Congrès International de Londres, 1881.

Drausart. — Bulletin médical du nord de la France, 1880.

Apert. — Traité des maladies familiales et des maladies congénitales, 1907.

Terrien (P^r). — Chirurgie de l'œil et de ses annexes 1921.

— Précis d'ophtalmologie, 1914.

De Graefe. — Archives d'ophtalmologie, 1912.

